 分子影像学杂志2016年第39卷第1期 doi 10.3969/j.issn.1674-4500.2016.01.10

临床研究

60例三尖瓣下移畸形的临床分析

李 杰,刘东海,张 新,罗 鸿,臧素华,马 宁,张伟华,乔晨晖
郑州大学第一附属医院心外科,河南 郑州 450052

摘要:目的 探讨三尖瓣下移畸形(Ebstein畸形)的手术适应症、术后常见并发症及临床效果。**方法** 对2005年1月~2014年12月在我院心外科行三尖瓣下移畸形(Ebstein畸形)外科治疗患者的临床资料进行回顾性分析。其中,男性31例,女性29例,年龄在1~70岁(0.65±15.73)岁,体质量8~91 kg(3.66±15.56) kg。其中隔瓣下移23例,隔瓣及后瓣下移35例,三瓣叶均下移2例,合并房缺18例,室缺6例,卵圆孔未闭4例,预激综合征6例,房扑、房颤7例,术前心功能II级32例,III级18例,IV级10例。**结果** 60例患者均在全麻体外循环下顺利完成手术,无术中死亡,44例行三尖瓣下移畸形矫治术,16例行三尖瓣置换术,合并其它心内结构畸形患者同期行畸形矫治,2例术后出现III度房室传导阻滞,分别于术后第3、9天发生,给予永久起搏器置入,1例术后第2天因心功能衰竭逐渐引起多器官功能衰竭而死亡,其余59例患者均痊愈出院。随访6个月~10年,52例患者获得随访,随访率为88.14%。44例三尖瓣畸形矫治术患者中,40例获得随访,三尖瓣未见返流5例,少量返流20例,中度返流5例,无重度返流发生。2例置入永久起搏器患者,起搏器功能良好。**结论** 三尖瓣下移畸形的患者目前主要还是以三尖瓣成形为主的矫治手术为主,部分畸形严重的患者可行三尖瓣置换术。

关键词:ebstein畸形;三尖瓣置换;三度房室传导阻滞;预激综合征

三尖瓣下移畸形(即Ebstein畸形)为一类少见的先天性心脏病,其发病率不到1%[1]。因部分患者畸形严重,并常合并有房缺、室缺、卵圆孔未闭、预激综合征等多种先天畸形而给临床治疗带来一定挑战。而目前对于该类患者的治疗主张以三尖瓣成形为主的畸形矫治术,对于少数瓣膜畸形严重的患者仍可考虑行瓣膜置换。我院自2005年1月~2014年12月共收治Ebstein畸形患者60例,给予外科手术治疗,术后中远期效果满意,现给予报道如下:

1 资料和方法

1.1 一般资料

本组患者共60例,其中男性31例,女性29例,年龄在1~70岁,平均30.65±15.73岁,体质量8~91 kg,平均53.66±15.56 kg。临床表现主要为活动后心慌、心悸、胸闷、气促等,体检胸骨左缘第3~4肋间闻及Ⅱ~Ⅲ级收缩期杂音,并伴有不同程度双下肢水肿、颈静脉怒张、肝肿大等右心衰竭体征。术前心脏超声示:隔瓣下移23例,隔瓣及后瓣下移35例,三瓣叶均下移2例,隔瓣下移程度为1~46(26.44±9.73) mm,后瓣下移24~76(40.09±12.75) mm,房化右室(前后径×上下径):(46.85±11.51) mm ×(39.92±8.68) mm(表1)。合并房缺18例,室缺6例,卵圆孔未闭4例,预激综合征6例,房扑、房颤7例,术前心功能Ⅱ级32例,Ⅲ级18例,Ⅳ级10例。

收稿日期:2015-10-21
作者简介:李 杰,E-mail: hongskj@126.com
通信作者:张 新,E-mail: zhangxin615302@163.com

1.2 手术方法

本组60例患者均在全麻下经胸骨正中切口,升主动脉、上下腔静脉插管建立体外循环下完成手术。44例患者行三尖瓣成形为主的下移畸形矫治术,28例房化心室明显的患者行房化心室折叠术。对近5年的手术患者行术中食道超声心动图检查确认成形效果,效果不理想者改行三尖瓣置换术。16例行三尖瓣置换术,其中5例为三尖瓣下移畸形在外院行三尖瓣成形术后的患者,再次手术距第一次手术时间为2~9年。其余11例为畸形严重无法成形或者成形后经食道超声检查发现效果不理想的患者。16例患者中,3例采用进口双叶机械瓣,13例采用进口生物瓣(瓣膜大小在28~31 mm之间),合并其它心内结构畸形患者同期行畸形矫治。

1.3 统计学方法

统计学处理采用SPSS 19.0统计软件进行数据分析,计量资料采用均数±标准差表示。比较采用配对t检验。

2 结果

60例患者均在全麻体外循环下顺利完成手术,无术中死亡患者,44例行三尖瓣下移畸形矫治术,16例行三尖瓣置换术,合并其它心内结构畸形患者同期行畸形矫治,手术时间为3.70±1.28 h,转机时间为99.97±39.34 min,阻断时间为68.47±34.95 min。2例术后出现III度房室传导阻滞,发生率为3.33%,1例于术后第5天,另1例于第9天发生,给予永久起搏器置入,1例术后第2天因心功能衰竭逐渐引起多器官功能衰竭而死亡,死亡率1.67%。其余59例患者均痊愈出院。随访6个

月~10年,52例患者获得随访,随访率为88.14%。44例三尖瓣畸形矫治术患者中,40例获得随访,三尖瓣未见返流5例,少量返流20例,中度返流5例,无重度返流发生。2例置入永久起搏器患者,起搏器功能良好。

表1 60例患者术前、术后心脏超声各项参数

参数术前	术前	术后	*P*
*隔瓣下移(mm)	26.44±9.73	-	-
*后瓣下移(mm)	40.09±12.75	-	-
房化右室(mm)			
前后径	46.85±11.51	-	-
上下径	39.92±8.68	-	-
右心房(mm)	71.81±20.04	50.41±14.03	0.000
右心室(mm)	22.26±11.08	21.07±8.92	0.565
左心房(mm)	28.20±3.56	26.64±4.94	0.147
左心室(mm)	34.93±7.80	38.71±6.88	0.009
射血分数(%)	64.40±4.66	62.76±4.42	0.186
肺动脉压(mmHg)	34.72±8.25	25.68±6.74	0.000

*到二尖瓣前瓣的距离, $P<0.05$有统计学意义.

3 讨论

三尖瓣下移畸形(Ebstein畸形)是指主要以三尖瓣发育畸形,瓣叶下移,瓣环扩大,瓣膜关闭不全,房化右心室形成为主,也可合并其他心内畸形的先天性心脏病[2],其典型特点有:(1)三尖瓣隔瓣及后瓣下移,少数伴有严重瓣环及瓣叶发育不良,腱索、乳头肌连接异常;(2)前叶冗长,呈现帆状;(3)瓣环扩大;(4)房化右心室等[3]。

Ebstein畸形在婴幼儿期死亡率高,约20%~40%在出生后1月内死亡,5年生存率不到50%,而到成人后心功能相对稳定,死亡率降低[4-5]。张怀军等[6]认为成人Ebstein's畸形的手术指证主要是根据患者的临床表现和心功能情况。有关专家认为有临床症状、运动耐力降低、心功能Ⅲ~Ⅳ级、出现紫绀(氧饱和度<90%),进行性心脏增大、心脏收缩功能降低、频发房早或室性心律失常等情况者均可考虑手术治疗[7-9]。本研究中也是以成人患者为主,16岁以下儿童6例,最小年龄为1岁的患者1例。60例患者术前均有右心衰竭的临床症状,有活动耐力降低,心功能下降,心脏大,术前超声检查三尖瓣后瓣、隔瓣有不同程度下移,房化右心室,肺动脉高压等情况。因此,外科手术治疗指证明确。

Carpentier等[10]根据病变的程度将Ebstein畸形分为I、II、III、IV四种类型。三尖瓣成形术的效果明显优于瓣膜置换术,而Ebstein畸形三尖瓣成型技术有多种,常用的有水平房化心室折叠三尖瓣成形术(Danielson术),垂直房化心室折叠三尖瓣成形术(Carpentier术),解剖矫治术,一个半心室矫治术等。根据不同的病变特点,四种类型均可通过以上术式得到纠正。对于畸形严重如隔瓣、后瓣和室间隔融合,腱索和乳头肌附着异常以及多发性穿孔,交界融合等情况须行瓣膜置换术。本研究60例患者中,有44例行以三尖瓣成形为主的畸形矫治术,26例患者有不同程度房化右心室,术中根据具体情况行房化心室折叠术,术后复查心脏超声效果满意,房化心室基本消失。另外16例患者行三尖瓣置换术,其中5例为因三尖瓣下移曾行三尖瓣成形的患者,再次因瓣叶下移,三尖瓣重度关闭不全入院。另外11例患者,因瓣膜畸形严重,有不同程度瓣叶与室间隔融合,腱索和乳头肌,交界融合以及多发性穿孔,术者考虑成形效果不理想而行瓣膜置换。16例瓣膜置换患者中,1例术后第2天因心功能衰竭逐渐引起多器官功能衰竭而死亡,2例分别于术后第3天、第9天发生不可逆性三度房室传导阻滞而安装永久起搏器,其死亡率为6.25%,三度房室传导阻滞发生率为12.5%。因此,术者认为三尖瓣置换术死亡率及三度房室传导阻滞发生率高,应严格掌握手术适应症,对于Ebstein畸形的外科治疗,还是主张以三尖瓣成形为主,对于畸形严重的患者,如果成行效果不满意者还是应选择瓣膜置换。

另外,Ebstein畸形多是因胚胎发育早期原始瓣膜内结缔组织和肌肉发育障碍导致[11],常影响心脏的传导系统,如房室结部位受压,房室束通过三尖瓣环的通道异常而出现预激综合征,以及右束支发育不良或纤维化导致传导阻滞等[12]。常合并如房缺、室缺、卵圆孔未闭等其他心内结构畸形需要同期行畸形矫治。Ebstein畸

形伴发的心律失常中以预激综合征最多见，主要是由于异常旁路的存在,需要离断异常传导束[13]，而心房纤颤是由于三尖瓣关闭不全导致右房扩大引起的，术后部分患者的心律失常能得到纠正[14]。Ebstein畸形合并预激综合征患者的射频消融成功率低，Cappato等[15]报道的为76%，复发率为25%，但陈燮晶等[16]报道的为100%。本组研究中，合并房缺18例，室缺6例，卵圆孔未闭4例，预激综合征6例，房扑、房颤7例，除房扑、房颤外均同期行畸形矫治术，6例预激综合征患者同期行异常传导旁路离断术,5例预激综合征消失，成功率为83.33%。

Ebstein畸形外科治疗的远期效果已比较明确，术后可明显改善心功能，增加患者的运动耐力，改善生活质量。本研究中对患者进行术后随访，获得随访患者术后无明显临床症状，生活质量明显提高，通过术后复查心脏超声三尖瓣返流均在中度或中度以下，右心房大小及肺动脉压下降明显（$P<0.05$），远期效果满意。

4 结论

三尖瓣下移畸形的患者主张还是以三尖瓣成形术为主的矫治手术为主，矫治后远期效果满意，而对于三尖瓣畸形严重的患者应果断选择瓣膜置换，虽然死亡率及三度房室传导阻滞的发生率稍高，但远期效果确切。

参考文献：

[1] Mulinari LA. Surgical treatment of Ebstein anomaly: combined correction of morphologic alterations and arrhythmias[J]. J Cardiothorac Surg, 2013, 8(1): 324-7.

[2] 禹德富, 张 春, 李畅波, 等. Ebstein心脏畸形的外科治疗[J]. 海南医学, 2014, 25(10): 1500-1.

[3] 吴清玉, 黄志雄. Ebstein 畸形解剖纠治术[J]. 中华外科杂志, 2001, 39 (4): 288-90.

[4] Sata S, Murin P, Hraska V. Cone Reconstruction of ebstein's anomaly in a neonat[J]. Ann Thorac Surg, 2012, 94(4): e99-e100.

[5] Attenhofer JC, Connolly HM, Dearani JA, et al. Ebstein's anomaly [J]. Curculation, 2007, 115(2): 277-85.

[6] 张怀军, 许建屏, 宋云虎. 成人Ebstein's畸形的临床特征及外科治疗策略[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2014, 21(4): 465-7.

[7] Hebe J. Ebstein's anomaly in adults. Arrhythmias: diagnosis and therapeutic approach[J]. Thorac Cardiovasc Surg, 2000, 48(4): 214-9.

[8] Chauvaud S. Ebstein's malformation surgical treatment and results [J].Thorac Cardiov Surg, 2000, 48(4): 220-3.

[9] Boston US, Dearani JA. O'leary PW.Tricuspid valve repair for ebstein's anomaly in young children:a 30-year experience[J]. Ann Thorac Surg, 2006, 81(2): 690-6.

[10] Carpentier A, Chauvaud S, Macé L, et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1988, 96(1): 92-101.

[11] 郑慕白, 郭文彬. 实用超声心电图解析与诊断[M]. 北京: 科学技术文献出版社, 2000: 152-6.

[12] 朱 平, 庄 建, 张镜芳, 等. 三尖瓣下移畸形外科治疗121例分析[J]. 南方医科大学学报, 2007, 27(9): 1453-5.

[13] Chauvaud SM, Brancaccio G, Carpentier AF. Cardiac arrhythmia in patients undergoing surgical repair of Ebstein's anomaly[J]. Ann Thorac Surg, 2001, 71(5): 1547-52.

[14] 许建屏, 高 峰, 吴清玉. 三尖瓣下移畸形的外科治疗[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2005, 21(6): 368-9.

[15] Cappato R, Schluter M, Weib C, et al. Radiofrequency current catheter ablation of accessary atrioventricular pathways in ebstein's anomaly[J]. Circulation, 1996: 376-83.

[16] 陈燮晶, 葛世俊, 沈文均, 等. 三尖瓣下移畸形合并房室旁道的射频消融[J]. 中国心脏起搏与心电生理杂志, 2010, 24(1): 87.